

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1970

N° 11

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GUILBAULT Alain

né le 13 Septembre 1943 à LA JAILLE-YVON (Maine-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 24 JUIN 1970

Les métastases osseuses pulsatiles
de type pseudo-anévrysmal

Président : Monsieur le Professeur NAULLEAU

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1970

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GUILBAULT Alain

né le 13 Septembre 1943 à LA JAILLE-YVON (Maine-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

**Les métastases osseuses pulsatiles
de type pseudo-anévrysmal**

Président : Monsieur le Professeur NAULLEAU

ANNEE 1950

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue



PAR

Monsieur

M. le Docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement le

Les métastases osseuses pulsatiles
de type pseudo-aneurysmal

FACULTE MIXTE
DE MEDECINE ET DE PHARMACIE d'ANGERS

Doyen Honoraire : Professeur ROUCHY
Professeur Honoraires : MM. DAVID, ROUSSEAU, AMSLER

Le Président du Conseil Transitoire :
Mr J.C. RENIER

L'Assesseur :
Mr H. GERMAIN

I - PROFESSEURS

a) Professeurs Titulaires

MM. COTTIN	Chimie Générale
DELAITRE	Clinique Médicale Infantile
DESJOBERT	Pharmacie Chimique et Toxicologie
FRESSINAUD	Clinique Médicale B
GERMAIN	Botanique et Cryptogamie
GOYER	Clinique Chirurgicale B
GUERIN	Biophysique Médicale
GUNTZ	Anatomie
HERISSET	Matière Médicale
HERMANN	Clinique Ophtalmologique
JOLIVET	Chimie Analytique
LAFARGUE	Pharmacie Galénique
MARTIN	Pathologie chirurgicale
MENARD	Hygiène et Médecine Sociale
NAULLEAU	Clinique Chirurgicale A
OURY	Clinique Pneumo-Phtisiologique
PERREAU	Clinique Médicale A
RENIER	Clinique Rhumatologique
ROUCHY	Clinique Obstétricale et Gynécologique
SIMARD	Anatomie Pathologique

b) Professeur titulaire à titre Personnel

HOCQUET

Parasitologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545910_0022

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. PARSY	O.R.L.
PERTUS	Urologie
ROGNON	Chirurgie Générale

III - AGREGES

MM. GODLEWSKI	Neurologie et Psychiatrie
TESTARD	Pédiatrie
THUAU	Pathologie Médicale

IV - MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ALLAIN	Pharmacologie
AUGEREAU	Pharmacodynamie
BAILLY	Physique
BONNIOT	Clinique Médicale B
CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
Mme CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
MM. CARON	Electroradiologie
COULLAUD	Physiologie
EMILE	Neurologie
FRESNEAU	Médecine Générale et Thérapeutique
GIRAULT	Biochimie Médicale
GROSIEUX	Clinique Gynécologie et Obstétricale
HUREZ	Immunologie - Hématologie
HUYGHUES-DESPOINTES	Biochimie Médicale
JOUBAUD	Médecine Générale et Expérimentale
LARGET-PIET	Pédiatrie génétique
PILLET	Anatomie
PILLOT	Bactériologie
PLANE	Chirurgie Générale
Mlle PRELOT	Zoologie
Mlle QUERO	Microbiologie
Mme SCHNITZLER	Dermatologie-Vénérologie
M. TADEI	Thérapeutique

Secrétaire de la Faculté Mr R. MAILLEUX

Conservateur de la Bibliothèque de l'Université Mme GALKOWSKI

Par délibération en date du 28 Janvier 1966, la
Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations
qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres
à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
ni improbation.

A MA FEMME.

A MON FILS IVAN

A MES PARENTS,

A MES BEAUX PARENTS,

A MES GRANDS PARENTS,

A MES FRERES ET SOEUR,

A TOUTE MA FAMILLE.

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur NAULLEAU
Professeur de la Clinique Chirurgicale A
Directeur du Centre Paul Papin
Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous avons eu l'honneur de travailler au
Centre Paul Papin où il nous a toujours té
moigné la plus grande bienveillance.

Nous avons pu bénéficier de son enseignement
remarquable.

Nous sommes heureux de lui exprimer notre
déférente gratitude et nous le remercions
vivement du très grand honneur qu'il nous
fait en acceptant de présider ce jury.

A Monsieur le Professeur PERREAU
Professeur de la Clinique Médicale A
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous fait l'honneur d'être notre
juge,

Nous lui exprimons avec notre profond
respect, nos plus vifs remerciements.

A Monsieur le Professeur GUNTZ
Titulaire de la Chaire d' Anatomie
Chirurgien des Hôpitaux

Qui nous fait l'honneur d'être
notre juge.

Qui nous a enseigné l'anatomie

Qu'il trouve ici le témoignage
de notre gratitude et de notre
profond respect.

A Monsieur le Docteur LARRA
Chef du Service de Curie Thérapie
Médecin du Centre anti - cancéreux d'ANGERS
Chef de Travaux d'Histologie

Qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse.

Qui a participé pour une grande part
à la réalisation de ce travail

Qui nous a toujours prodigué ses
conseils et encouragements avec
bienveillance.

Qu'il trouve ici l'expression de
nos vifs remerciements.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur NAULLEAU

STAGES

Monsieur le Docteur VAUCLIN

Monsieur le Professeur PERREAU

Monsieur le Docteur BONHOMME

Monsieur le Docteur VAUCLIN

Monsieur le Professeur RENIER

EXTERNAT

Monsieur le Professeur NAULLEAU

Monsieur le Professeur DELAITRE

Monsieur le Professeur ROUCHY

Monsieur le Docteur HECK

S O M M A I R E

	Pages
I - INTRODUCTION	1 à 3
II - DONNEES STATISTIQUES	4 à 9
III - DIAGNOSTIC	12 à 29
IV - THERAPEUTIQUE	30 à 44
V - OBSERVATIONS	45 à 59
VI - CONCLUSION	60 à 63
VII - BIBLIOGRAPHIE	64 à 67

INTRODUCTION

Le caractère pulsatile d'une lésion osseuse est un fait clinique inattendu et paradoxal.

Parce qu'elle évoque avant tout un anévrisme cette propriété peu banale de certaines tumeurs osseuses est la source de nombreuses erreurs diagnostiques.

Tous les auteurs sont parvenus à la conclusion que seules, les métastases osseuses des cancers de la thyroïde et du rein sont à l'origine de telles lésions battantes du squelette.

Ce cadre étiologique restreint est une constatation troublante.

Certes :

- le squelette représente l'un des sites d'élection des métastases néoplasiques.
- les cancers de la thyroïde et du rein donnent très fréquemment des lésions métastatiques osseuses

Mais ces deux remarques ne suffisent pas à expliquer que les tumeurs osseuses pulsatiles :

- soient l'apanage de lésions métastatiques
- ne reconnaissent jamais à leur origine les cancers du poumon, de la prostate et du sein qui complètent la liste des néoplasmes particulièrement ostéophiles

Pour répondre à ces questions on ne peut que formuler des hypothèses et force est d'admettre que les M O pulsatiles gardent encore une grande partie de leur secret

La rareté de ces métastases leur originalité clinique nous ont conduit à dégager de nos quatre observations les éléments susceptibles d'être versés au débat diagnostique et thérapeutique de ces localisations métastatiques-

Au CENTRE PAUL PAPIN d ANGERS nous avons pu recueillir trois observations de métastases osseuses pulsatiles .

deux reconnaissaient une origine thyroïdienne, la troisième était d'étiologie rénale

Monsieur le Professeur PERREAU nous a permis d'utiliser l'observation d'une quatrième malade atteinte d'un cancer rénal

DONNEES STATISTIQUES

1 - FREQUENCE :

Il n'est pas exagéré de dire que ces métastases particulières sont très rares. Une revue de la littérature confirme cette notion.

Nos trois premières observations ont été recueillies de 1940 à 1968 dans une série de 61 cancers thyroïdiens et 99 cancers du rein.

a) - DANS L'ETIOLOGIE THYROIDIENNE

La revue des dossiers du CENTRE PAUL PAPIN nous a montré que parmi les 61 cas de cancers thyroïdiens traités, deux néoplasmes seulement ont donné lieu à des métastases pulsatiles osseuses. DARGENT, à LYON, avait observé 10 cas de M.O. pulsatiles dans un lot de 166 cancers thyroïdiens.

BREHANT à ALGER, a rapporté deux localisations métastatiques pulsatiles relevées chez 145 malades atteints de cancer de la thyroïde.

WELTI, dans sa statistique, fait état de deux cas parmi 555 cancers thyroïdiens.

Presque tous les auteurs n'ont observé que des cas isolés sauf CRILE qui, en 1936, en recensait 4. La communication de DARGENT a donc à cet égard un caractère tout à fait exceptionnel.

b) - DANS L'ETIOLOGIE RENALE

Un seul des 44 malades atteints de cancer rénal traités au CENTRE PAUL PAPIN a présenté des M.O. de type pulsatile. Nous joignons à notre statistique un cas du Professeur PERREAU. Une revue de la littérature rendue difficile par le caractère isolé de chaque observation, semble indiquer néanmoins le caractère encore plus exceptionnel.

des observations dans cette deuxième étiologie.

2 - AGE

Les quatre malades dont nous rapportons les observations étaient âgés de 61, 79 et 85 ans pour deux d'entre eux.

Nous avons consigné dans les tableaux 1 et 2 l'âge des malades recensés dans la littérature

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	AGE DES MALADES
MAC LEOD JACOBS	2	54 69
ESHNER	1	60
DRESSER	1	59
ROTH	1	55
DAMORETTE	1	56
ORSI	1	62
OLLIVIER	1	53
GROS	1	61
ZUCKER	1	56
DELANNOY	1	53

TABLEAU 1

- AGES DE 12 MALADES PRESENTANT DES METASTASES OSSEUSES PULSATILES
d'ETIOLOGIE RENALE

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	AGE DES MALADES
MAINGOT	1	73
CRAMER	1	49
HELBING	1	51
HALBRON	1	68
CARLE	1	50
DARGENT	10	60 moyenne
BREHANT	2	40 50
GROS	1	65
SAUTOT	1	74
CRILE	4	62 moyenne

TABLEAU 2

AGES DE 23 MALADES PRESENTANT DES METASTASES OSSEUSES PULSATILES
d ETIOLOGIE THYROIDIENNE

L'âge des malades atteints d'un cancer du rein se situe entre 53 et 69 ans, la moyenne est de 58 ans.

Dans l'étiologie thyroïdienne les malades étaient âgés de 40 à 73 ans, la moyenne est de 59 ans.

On s'aperçoit que la moyenne d'âge est pratiquement identique quelle qu'en soit l'étiologie. Elle est assez nettement inférieure à celle de nos malades (77 ans).

Le plus jeune malade (40 ans) a été décrit par BREHANT et présentait un cancer de la thyroïde. Ce cas est unique puis que dans la littérature on ne peut noter aucun autre malade de moins de 50 ans.

Nous rapportons dans nos observations le cas du malade le plus âgé de cette statistique (85 ans).

On peut donc affirmer que les métastases osseuses pulsatiles pseudo-anévrysmatiques représentent un aspect particulier aux formes du sujet âgé. Cette notion prend toute sa valeur quand on sait que le cancer thyroïdien et le cancer du rein sont relativement fréquents chez l'adulte et l'enfant.

3 - SEXE

L'étude de 12 cas de cancer du rein et 23 cancers de la thyroïde rapportés dans la littérature (tableaux 3 et 4) donne les résultats suivants

cancers de la thyroïde :	14 femmes	9 hommes
cancers du rein :	5 femmes	7 hommes

Cette répartition est identique à celle des cancers de la thyroïde et du rein généralement admise.

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	HOMMES	FEMMES
MAC LEOD JACOBS	2	2	
ESHNER	1		1
DRESSER	1	1	
ROTH	1		1
DAMOURETTE	1		1
ORSI	1	1	
OLLIVIER	1		1
GROS	1	1	
ZUCKER	1	1	
DELANNOY	1		
CRILE	1	1	

TABLEAU 3

ETUDE DE LA REPARTITION SUIVANT LE SEXE de 12 MALADES ATTEINTS D'UN CANCER RENAL AVEC METASTASES OSSEUSES PULSATILES

AUTEURS	NOMBRES DE CAS	HOMMES	FEMMES
MAINGOT	1		1
CRAMER	1	1	
HELBING	1		1
HALBRON	1		1
CARLE	1		1
DARGENT	10	4	6
BREHANT	2		2
GROS	1	1	
SAUTOT	1		1
CRILE	4	3	1

TABLEAU 4

ETUDE DE LA REPARTITION SUIVANT LE SEXE DE 23 MALADES ATTEINTS d'un
CANCER THYROIDIEN AVEC METASTASES OSSEUSES PULSATILES.

DIAGNOSTIC

I - DIAGNOSTIC POSITIF

a) - Caractères cliniques .

1 - LE SIEGE DES M.O. PULSATILES

Le tableau ci dessous résume les localisations trouvées chez nos quatre malades.

	TUMEUR PRIMITIVE	LOCALISATION METASTATIQUE
OBS 1	THYROIDE	STERNUM - VOUTE CRANIEENNE
OBS 2	THYROIDE	STERNUM
OBS 3	REIN	STERNUM HUMERUS - OMOPATE
OBS 4	REIN	STERNUM

Nos constatations sont en accord avec celles des publications antérieures (tableau 6). Elles suscitent quelques remarques.

chez un même malade les M.O. pulsatiles peuvent être uniques ou multiples.

- deux malades dont nous rapportons les cas présentaient une métastase sternale unique

Sur 10 métastases pulsatiles, DARGENT a observé que seules les métastases sternales étaient uniques, du moins au début.

AUTEURS	STERNUM	HUMERUS	FEMUR	AUTEURS	STERNUM	CRANE	COTE	TIBIA	METATARS
MAC LEOC JACOBS	2			MAINGOT	1				
ESHNER	1			CRAMER	1				
DRESSER	1			HELBING	1				
ROTH	1			HALBRON	1				
DAMOURETTE	1			CARLE	1				
ORSI	1			DARGENT	4	3	1		
OLLIVIER	1			BREHANT	2	1			
GROS	1			GROS	1				
ZUCKER			1	SAUTOT				1	1
DELANNOY		1		NAJA		3			
C RILE	1			CRILE	4				

CANCERS DU REIN

TABLEAU 6

CANCERS DE LA THYROIDE

PRINCIPAUX SIEGES DES METASTASES OSSEUSES PULSATILES ETUDIES CHEZ 36 MALADES ATTEINTS DE CANCER RENAL ou de
CANCER DE LA THYROIDE

A partir de ce fait, dans le cadre des cancers thyroïdiens, cet auteur émet l'hypothèse que le sternum, envahi par voie circulatoire ou par diffusion de contiguité à partir des gaines aponévrotiques sous-hyoidiennes, pourrait être le premier relai à partir duquel d'autres M.O. pourraient ultérieurement survenir.

Dans le cancer du rein l'atteinte première du sternum est plus difficile à expliquer.

deux autres malades présentaient des M.O. pulsatiles multiples (obs. 1 et 3).

L'étude de la répartition des M.O. pulsatiles montre que ces dernières sont susceptibles de siéger en n'importe quel point du squelette. Cependant, le sternum et le crâne en représentent deux localisations électives :

le sternum est le siège le plus fréquent. Nous l'avons retrouvé chez nos quatre malades. Au sein même du sternum, le manubrium sternal représente la pièce osseuse la plus souvent atteinte.

le crâne est, après le sternum la localisation des M.O. pulsatiles la plus fréquemment retrouvée. Il s'agit dans la très grande majorité des cas d'une atteinte de la voûte crânienne. Cette localisation est, semble-t-il propre au cancer thyroïdien : nous ne l'avons jamais relevée tant dans nos observations de cancer du rein que dans celles que nous avons recensées dans la littérature.

2 SIGNES d EXAMEN

L'apparition récente d'une ou plusieurs tuméfactions osseuses a été pour nos quatre malades le motif de la consultation.

Le caractère essentiel, original de ces lésions osseuses est représenté par leur pulsatilité. L'examen montre à leur niveau une expansion systolique synchrone au pouls ; un thrill y est très souvent perçu, et l'auscultation révèle parfois un souffle systolique.

Ce caractère battant est rarement une découverte d'examen. Le plus souvent il est signalé par le malade qui le ressent de manière plus ou moins pénible. Une douleur aiguë peut y être associée ou intriquée. Pour certains auteurs (DARGENT, CRILE) cette douleur serait présente dans la majorité des cas.

Une seule de nos observations est en concordance avec cette notion (obs. 4). Chez cette malade en effet un syndrome douloureux très important a dominé le tableau clinique. Il a constitué le motif essentiel de la consultation. Nos quatre autres observations ne font pas état d'un tel syndrome. Au début, aucune de ces M.O. pulsatiles n'a été douloureuse. Une seule métastase, scapulaire, l'est devenue au cours de l'évolution.

Cette absence de la douleur dans le tableau clinique pour trois de nos quatre malades, nous semble un fait intéressant à souligner.

3 DATE d APPARITION

a) - Etiologie thyroïdienne

Les deux malades du CENTRE PAUL PAPIN étaient porteurs d'une lésion thyroïdienne isolée depuis de nombreuses années.

OBS. 1 - Homme de 61 ans présentant une tumeur de la région isthmo-lobaire droite depuis l'âge de 33 ans.

Cette tumeur avait fait l'objet d'une tentative d'exérèse dans un autre hôpital. L'intervention chirurgicale n'avait pu être menée à son terme en raison du caractère très hémorragique de la lésion. Cette tumeur thyroïdienne asymptomatique est restée quiescente très longtemps. Ce n'est que 28 ans plus tard que sont apparues les M.O. pulsatiles

OBS. 2 - Malade porteuse d'un goître thyroïdien depuis 35 ans lors de l'apparition d'une M.O. pulsatile.

L'existence d'un très long délai entre le début de la lésion thyroïdienne et la constatation de M.O. pulsatile est retrouvée dans la plupart des observations

Sur les dix malades rapportés par DARGENT, six avaient déjà subi une intervention sur la thyroïde de 5 mois à 11 ans auparavant. Dans les quatre autres cas, la lésion thyroïdienne remontait à deux ans et six ans pour trois d'entre eux

Ce long délai d'apparition des M.O. pulsatiles appelle quelques commentaires :

- le cancer thyroïdien en cause est peu évolutif
- les M.O. pulsatiles en sont une traduction tardive
- la notion de lésion thyroïdienne préexistante oriente et facilite le diagnostic qui est évident lorsque l'étiologie maligne a été établie.

Dans d'autres cas on a la notion d'une lésion thyroïdienne bénigne.
L'apparition d'une M.O. fait reviser le diagnostic.

b) - Etiologie rénale :

Dans cette étiologie les M.O. pulsatiles représentent le symptôme révélateur du cancer. Cette notion souligne les difficultés diagnostiques rencontrées.

OBS. 3 - Homme de 79 ans présentant des M.O. pulsatiles multiples.

Aucune symptomatologie rénale. U.I.V. normale. Diagnostic fait par prélèvement et examen histologique d'un fragment de M.O.

OBS. 4 - Femme de 85 ans présentant une M.O. pulsatile unique.

Aucune symptomatologie rénale au début. Hématuries six mois plus tard. Diagnostic d'U.I.V.

c) - Caractères radiologiques

1 - Les méthodes d'examen

Plusieurs examens radiologiques doivent être pratiqués .

- A/ - La radiographie "standard". Plusieurs clichés sont indispensables.
 - cliché face et profil englobant les articulations sus et sous-jacentes
 - cliché centré sur la tuméfaction osseuse
 - cliché peu pénétrant objectivant les parties molles adjacentes.

- B/ - Les tomographies elles éliminent les superpositions et permettent de représenter la lésion dans le plan antéro-postérieur.
- C/ - l'artériographie. Son intérêt est essentiellement l'élimination d'un anévrysme
- D/ - l'exploration tangentielle est indispensable à l'étude des trois couches de la paroi crânienne

2 - étude morphologique

Toutes les M.O. pulsatiles se traduisent radiologiquement par des images ostéolytiques.

Au niveau du sternum on peut observer plusieurs aspects

- ostéolyse simple à bords flous.
- ostéolyse avec zone de densification périphérique.
- aspect en "bulle de savon" fait de fines trabeculations sur fond d'ostéolyse

Au niveau des autres localisations, la radiographie montre en général des images ostéolytiques franches avec des bords flous, très différents des images d'encoche à "l'emporte pièce" observées dans l'évolution des anévrysmes disséquants envahissant le squelette.

Les M.O. crâniennes sont l'exception : elles se traduisent par des images claires, arrondies, à bords nets à "l'emporte pièce" évoquant des lacunes myélomateuses

Plusieurs auteurs (ZUCKER, SAUTOT) ont pratiqué des artériographies. Ils ont montré ainsi l'intrication vasculaire de la tumeur pulsatile. Le retour veineux prématuré de la substance opaque prouve la présence de shunts artério-veineux au niveau de la métastase. Ils en expliqueraient le caractère pseudo anévrysmal.

On peut supposer qu'au cours de son développement la tumeur ostéophile a érodé simultanément artères et veines

d) - caractères anatomo pathologiques

1 - Le cancer de la thyroïde

Pour l'histologiste, le cancer du corps thyroïde pose des problèmes de diagnostic souvent très délicats à résoudre et parfois même insolubles. La classification des cancers thyroïdiens à elle seule, pose un des problèmes les plus complexes de la systématique carcinologique.

Trois raisons majeures expliquent cette complexité :

- les frontières de malignité parfois difficiles à établir.
- le polymorphisme habituel au sein d'une même tumeur.
- la variabilité des critères retenus pour classer ces néoplasmes.

RAPPEL DE LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES CANCERS THYROIDIENS

Bien qu'il n'existe pas de classification universellement admise, la majorité des anatomo pathologistes utilise actuellement cette classification simplifiée

I Groupe des épithéliomas
développés au dépens du tissu épithélial. ils représentent 80 % des cancers thyroïdiens.

 épithélioma papillaire

 épithélioma folliculaire au trabeculo vésiculaire

 épithélioma anaplasique

II - Groupe des sarcomes

III - Groupe des tumeurs rares

On considère généralement que les épithéliomas papillaire et folliculaire sont d'égale fréquence (40 % des cancers

thyroïdiens,

Les épithéliomas anaplasiques, les sarcomes et les tumeurs rares représentent 20 % du total.

La nature histopathologique du cancer conditionne l'évolution et le pronostic de la maladie

- l'épithélioma papillaire donne essentiellement des métastases loco-régionales par envahissement lymphatique. Les métastases à distance y sont rares
- dans l'épithélioma folliculaire, les métastases à distance sont fréquentes, notamment vers le squelette et les poumons
- l'épithélioma anaplasique, indifférencié, hautement malin, possède un très grand potentiel évolutif

AU COURS d'une M.O PULSATILE, le cancer thyroïdien en cause est toujours :

soit un épithélioma orthoplasique très différencié, vésiculo-trabéculaire. notre première observation en est un exemple.

soit un goître considéré histologiquement comme bénin, notre deuxième observation en témoigne

Histologiquement en effet il est très difficile, voire impossible, de distinguer un banal adénome d'un adéno-carcinome orthoplasique. Sur le plan histologique la lésion thyroïdienne en cause est donc toujours à la limite de la malignité

2 - Le cancer du rein

RAPPEL DE LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES CANCERS PRIMITIFS DU REIN

I - Les carcinomes parenchymateux (tumeur de GRAWITZ ou hypernéphrome).

Ce sont des tumeurs intra rénales, uniques et unilatérales, relativement fréquentes (2 % de l'ensemble des tumeurs de l'adulte)

Elles donnent fréquemment des métastases à distance qui intéressent les localisations les plus variées (foie squelette poumons essentiellement)

II - Les tumeurs à type de blastème renal

néphroblastomes, tumeurs de WILMS ou adéno-carcinomes embryonnaires

ces tumeurs qui possèdent une malignité considérable, se rencontrent en général chez l'enfant (10 % de toutes les tumeurs de l'enfant)

III - Les sarcomes sont relativement rares

fibrosarcomes, leiomyosarcomes rhabdomyosarcomes,

DANS LES DEUX OBSERVATIONS que nous rapportons le cancer du rein à l'origine de la métastase pulsatile était un hypernéphrome. Ceci est en concordance avec les cas recensés dans la littérature puisqu'il s'agissait toujours d'hypernéphromes.

II - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement devant une tumeur osseuse pulsatile unique, d'apparence primitive.

L'étude attentive des cas de M.O. Pulsatiles rapportées dans la littérature montre que le diagnostic clinique initialement porté était très souvent erroné.

le diagnostic le plus souvent porté à tort, est celui d'anévrisme

plus rarement on parle de tumeur osseuse primitive,

de siège fréquemment sternal, et volontiers uniques dans ce cas, elles en imposent souvent pour un anévrisme de l'aorte descendante.

En 1952, une de ces tumeurs pulsatiles métastatiques thyroïdiennes, prise par erreur pour un anévrisme de l'aorte ascendante ayant perforé le sternum, fut traitée par la méthode de WIRING. Cette méthode consiste à introduire dans l'anévrisme un fil métallique inoxydable. Le diagnostic de métastase thyroïdienne fut complètement méconnu.

Cette observation fut présentée à GENEVE en 1952 comme un des premiers succès mondiaux à mettre à l'actif de cette technique de traitement des anévrismes de l'aorte

La radiographie du sternum permet généralement d'écarter ce diagnostic. Il est des cas cependant où l'aspect radiologique du sternum peut en imposer pour des érosions dues à l'anévrysme aortique. Seule dans ce cas l'angiographie montrant une aorte normale pourra trancher le débat.

D'autres M.O. Pulsatiles voisines de gros vaisseaux ont donné lieu initialement à des diagnostics erronés d'anévrysme.

M.O. fémorales : anévrysme de l'artère fémorale (RHEA 1926)

M.O. claviculaire : anévrysme de l'artère sous-clavière.

Dans ces localisations également la radio osseuse et éventuellement l'artériographie doivent permettre de rectifier le diagnostic.

- les ostéosarcomes ont souvent été suspectés à tort notamment dans les localisations sternales (CRILE).

On ne trouve pourtant dans la littérature, aucun cas d'ostéosarcome ayant donné lieu à une tumeur pulsatile.

- Quelques tumeurs osseuses primitives ont été signalées exceptionnellement à l'origine de tumeurs pulsatiles

Hémangiomes primaires

Plasmocytome isolé

Tumeurs à cellules géantes

Leurs caractères radiologiques sont très proches souvent de ceux que nous avons décrits. En raison de leur rareté ces diagnostics ne peuvent être évoqués qu'après avoir éliminé l'existence d'un cancer du rein ou de la thyroïde

III - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Deux étiologies sont essentiellement à envisager devant l'observation d'une M.O. pulsatile : le cancer de la thyroïde et le cancer du rein.

1 - Diagnostic du cancer de la Thyroïde

a - DIAGNOSTIC CLINIQUE

Dans les deux observations que nous présentons, il existait une tuméfaction thyroïdienne évidente qui orientait d'emblée les recherches vers la thyroïde.

Il en est bien souvent ainsi puisqu'il existe dans la majorité des cas un délai de plusieurs années entre le début de l'affection thyroïdienne et le début des métastases.

Certains de ces malades avaient déjà subi une intervention chirurgicale sur la thyroïde (Obs. 1).

Lorsque la M.O. pulsatile est révélatrice, l'aire thyroïdienne doit être systématiquement explorée

b - DIAGNOSTIC ISOTOPIQUE

Au niveau de la thyroïde.

- la scintigraphie constitue la mesure de la répartition topographique de la radio activité de la région cervicale par enregistrement automa-

tique. après repères anatomo cliniques des nodules suspects. Cet examen est effectué à l'aide d'un détecteur à scintillation.

L'épreuve de fixation de l'I 131 est un test de mesure de la quantité globale d'I 131 fixée sur la glande thyroïde sans présumer de sa forme de fixation. La courbe de fixation est souvent normale (plateau à 30 ou 40 % de la dose ingérée, malgré la présence de nodules cancéreux.

L'autohistoradiographie permet de connaître avec exactitude l'aptitude fonctionnelle de la néoplasie thyroïdienne. Elle est basée sur l'examen d'un fragment tumoral obtenu par forage biopsique, après administration au malade d'une dose traceuse d'Iode radioactif.

RAPPELONS POUR MEMOIRE .

La mesure de radio iodémie protéique. Cette mesure peut mettre en évidence, notamment par la méthode des résines (BLANQUET & MEYNIEL) une augmentation anormale de la fraction iodée liée aux albumines qui correspondrait, peut être, à la production par le tissu cancéreux d'une hormone anormale

Au niveau des métastases osseuses

L'exploration isotopique dans le but de rechercher les M.O. s'effectue avec les mêmes moyens que celle de la tumeur primitive. Cette exploration sera dictée soit par les circonstances cliniques pour prouver l'existence d'une M.O. soit par l'aspect radiologique d'une M.O. pour en déterminer l'étiologie

La cartographie systématique de tout l'organisme à la suite d'une néoplasie thyroïdienne a toujours été effectuée au CENTRE PAUL PAPIN

Interprétation des résultats

1 - Au niveau de la Thyroïde

Le taux de fixation de l'iode 131 par la glande thyroïdienne est en rapport avec la capacité fonctionnelle du parenchyme de cette glande.

Au niveau du parenchyme thyroïdien sain, la scintigraphie montre une répartition topographique homogène de l'iode radioactif.

En cas d'affection thyroïdienne, l'homogénéité de cette répartition sera rompue.

S'opposant aux nodules "chauds" des goîtres qui se présentent une hyperfixation, le cancer thyroïdien se caractérise le plus souvent par un nodule "froid" ou "trou de fixation", pour lequel la radio-activité est très atténuée.

L'interprétation des images lacunaires obtenues est souvent délicate car il ne s'agit pas d'un signe pathognomonique du cancer de la thyroïde. On admet généralement que dans 30 % des cas un nodule "froid" correspond à une dégénérescence maligne.

2 - Au niveau de la Métastase osseuse

C'est la fixation de l'iode radio-actif qu'il faudrait rechercher au niveau de la région suspecte. En effet, cette fixation est si spécifique que sa présence en quantité importante en un foyer quelconque du squelette doit faire soupçonner l'existence d'une métastase.

La cartographie d'une M.O. thyroïdienne revêt, dans le cas d'une néoplasie iodo-fixatrice un caractère spectaculaire la capacité de fixation étant, bien entendu proportionnelle à l'activité fonctionnelle du tissu thyroïdien

Ceci laisse donc prévoir que parfois, malgré la présence certaine d'une M.O., la scintigraphie peut rester "blanche". C'est la conséquence de deux facteurs que nous reverrons en détail dans le chapitre du traitement :

d'une part la nature histopathologique du cancer thyroïdien

d'autre part, la présence au niveau du cou d'un parenchyme thyroïdien sain.

2 - Diagnostic du cancer du rein

L'hématurie est le signe révélateur le plus fréquent mais elle est le plus souvent postérieure à l'apparition des M.O. pulsatiles. C'est dans cette étiologie peut être moins connue, et de diagnostic plus difficile que les erreurs de diagnostic sont le plus souvent commises

Des examens complémentaires devront être pratiqués

- l'U.I.V. avec compression peut fournir des images suffisamment explicites. Elle est classiquement complétée par une urétéro pyélographie rétrograde qui apporte souvent un document plus précis des cavités excrétrices

Des examens radiologiques plus spécialisés sont parfois rendus nécessaires par la négativité de l'U.I.V

.. Néphrogramme, pyélonéphrotomographie, artériographie rénale, cavographie

Il ne faut guère s'attendre à trouver une volumineuse tumeur qui élargit la silhouette du rein, ou donne des voussures de ses contours

Sur les clichés d'urographie et de pyélographie on s'attachera particulièrement à mettre en évidence le syndrome tumoral urinaire : désorientation, étirements, et plus encore les lacunes érosions et amputations.

Dans les cas difficiles l'artériographie sélective rénale pourra montrer :

- au temps artériel : Au niveau de la tumeur un réseau vasculaire anarchique avec artères de 2ème et 3ème ordre nombreuses et irrégulières.
- au temps néphrographique : une plage plus fortement opaque soit homogène, soit tachetée à limites imprécises.

3 - Au TOTAL

Les investigations thyroïdiennes et rénales peuvent s'avérer négatives. Ce fut le cas pour 1 un de nos malades (Obs. 3).

Il semble que dans ce seul cas, on soit autorisé à effectuer un prélèvement biopsique prudent de la M.O. dans un but diagnostique. Lorsqu'il n'existe aucune symptomatologie thyroïdienne ou rénale il est logique de rechercher d'abord la tumeur primitive au niveau de la thyroïde en raison de l'argument de fréquence et d'un argument pratique : l'U.I.V. rend toute scintigraphie thyroïdienne impossible avant un délai de deux mois

THERAPEUTIQUE

I - TRAITEMENT DES METASTASES d'ORIGINE THYROIDIENNE

A - LES METHODES THERAPEUTIQUES

3 moyens thérapeutiques essentiels sont à notre disposition :

- les moyens chirurgicaux
- les moyens physiques
- les moyens médicamenteux.

1 - La Chirurgie

a - Intervention sur les métastases osseuses

La métastase n'a jamais fait l'objet d'un traitement chirurgical au CENTRE PAUL PAPIN.

Dans tous les cas publiés, où une intervention a été tentée elle s'est soldée par un échec dû au caractère très hémorragique de ces lésions pulsatiles.

Dans un cas rapporté dans la littérature une M.O. pulsatile prise pour un anévrisme de l'aorte ascendante a été traitée par la méthode du wiring. Il faut noter que le caractère pulsatile de la tumeur avait temporairement disparu, mais la métastase sternale a ensuite envahi l'ensemble de la région sternale et de la base du cou.

- Certains auteurs ont pratiqué des interventions à visée symptomatique. C'est ainsi que RUGGIERO-BROGLIO après ligature d'une artère mammaire interne, et THOMERET après avoir lié les artères intercostales ont fait disparaître le caractère pulsatile d'une M.O. Sternale.

b - Intervention sur la lésion thyroïdienne primitive.

Si l'état du malade le permet, l'intervention chirurgicale à visée fonctionnelle est fortement justifiée, afin de permettre aux M.O. de fixer l'iode radio-actif. Le procédé est donc la thyroïdecomie totale qui enlève le tissu sain le plus complètement possible, pour pouvoir mieux agir sur les métastases.

Ce procédé est souvent techniquement difficile et l'élimination totale du tissu sain provoquera une insuffisance thyroïdienne.

2 - Les moyens Physiques

Deux méthodes d'irradiation peuvent être utilisées.

La radiothérapie externe

. La radiothérapie interne.

a - la radiothérapie externe

Elle peut être appliquée avec deux appareillages différents.

- radiothérapie conventionnelle sous une tension de 200 KV
la dose totale à délivrer est en général de l'ordre de 5 000 rads.
- télécobalthérapie à l'aide du Cobalt 60 et de son rayonnement γ

Au niveau de l'os sain, l'absorption des rayons X est meilleure que celle des rayonnements γ du cobalt. Mais l'efficacité biologique relative du cobalt est supérieure à 15 % à celle des rayons X. De plus, le cobalt assure une meilleure tolérance cutanée et délivre une dose en profondeur plus importante.

Au niveau des M.O., l'absorption des rayons X n'est pas supérieure à celle du cobalt. C'est pourquoi au CENTRE PAUL PAPIN la cobalthérapie est préférée à la radiothérapie conventionnelle pour le traitement des M.O.

b - La radiothérapie interne

Elle consiste à administrer au niveau même de la métastase une dose déterminée de radiations. On s'adresse à l'iode radioactif I 131, utilisant l'affinité particulière des cellules thyroïdiennes pour l'iode.

Mais l'utilisation de l'Iode 131 en thérapie suppose une condition préalable essentielle : la fixation de cet iode par les métastases osseuses. On admet aujourd'hui qu'en général, le cancer thyroïdien le plus différencié présenterait la plus grande activité pour l'iode radioactif.

Ainsi, les épithéliomas folliculaires différenciés fixent d'avantage l'iode que les tumeurs anaplasiques indifférenciées. Mais cette notion est très relative.

En effet, les M.O. pulsatiles, bien qu'elles soient le fait d'épithéliomas très différenciés, fixent rarement l'iode de manière spontanée. Dans nos deux observations aucune M.O. pulsatile ne fixaient l'iode spontanément.

Plusieurs facteurs sont susceptibles d'augmenter la fixation de l'iode radioactif par les métastases et de rendre ainsi possible le traitement par cet isotope.

Facteur chirurgical

Il consiste à effectuer la thyroïdectomie totale. Le principe en est la suppression du tissu sain actif de la thyroïde, dans le but de rendre fonctionnelles les cellules métastatiques encore inactives, ou d'en augmenter le potentiel fixateur.

Le danger de cette intervention est l'aggravation très rapide de la métastase par suppression de la sécrétion thyroïdienne à effet carcinostatique, et augmentation de la sécrétion de T S H dont on connaît l'action carcino-stimulante.

Lorsque l'ablation chirurgicale n'est pas possible on s'adressera aux autres moyens dont le défaut est d'avoir une action moins rapide.

Agents physiques.

IRRADIATION EXTERNE par radiothérapie conventionnelle ou télé-cobalthérapie sur la thyroïde.

- IRRADIATION INTERNE elle réalise la thyroïdectomie isotopique à l'iode 131.

L'utilisation de l'iode radio actif à doses fractionnées (10 - 25 mc) à 6 semaines d'intervalle a une action destructrice très lente (au minimum six mois).

L'administration d'une dose importante de radio iode (100 mc) est sans doute préférable : elle provoque une sidération rapide du tissu sain, et ne se doublera pas d'incidents, à condition de prescrire des extraits thyroïdiens dès avant l'administration de l'iode.

Produits chimiques

Ils stimulent l'activité fonctionnelle des M O après inhibition du parenchyme thyroïdien sain

l'hormone thyroïdienne - Pour être efficace, la T S H doit être employée à des doses importantes pendant un temps assez long.

- les anti-thyroïdiens de synthèse - Le propyl thiouracil est le produit le plus employé. Les doses en sont importantes, elles devraient être prolongées plusieurs mois pour entraîner un résultat intéressant. La répétition des doses élevées de ces produits chimiques peut provoquer des incidents ou complications.

Contrôle de la fixation

Pour contrôler la fixation de l'iode au niveau de la ou des métastases on dispose d'une méthode directe et d'une méthode indirecte

1 - Contrôle direct

Il doit être effectué 24 heures après ingestion d'une dose traceuse d'iode.

- La scintigraphie a l'avantage de montrer l'étendue du foyer métastatique.
- Le comptage externe ne montre que la fixation globale en pourcentage de la dose traceuse

2 - Contrôle indirect

mesure de la radio-activité de l'iode hormonal du plasma,

mesure de la radio-activité urinaire sur les urines des 24 heures suivant l'ingestion de l'iode ; l'excrétion urinaire représentant la fraction d'iode radio-actif non fixée.

Modes d'administration de l'iode 131.

La dose par séance est calculée de manière à entraîner une destruction des cellules tumorales sans provoquer de complication majeure pour le malade. On a établi que cette dose doit se situer entre 100 et 150 mc par séance.

Les séances, que l'on espacera ensuite, devront être répétées au rythme de deux mois au début du traitement, en tenant compte de l'état général du malade et de l'évolution locale. Il est difficile d'atteindre un curie pour l'ensemble du traitement et surtout de dépasser cette dose

La dose tumeur totale à délivrer est de l'ordre de 5.000 rads. Le produit est d'administration facile. Il se donne per os sous forme d'iodure

Pour être valable, ce traitement à visée curative doit répondre à plusieurs impératifs.

la métastase osseuse doit recevoir une dose efficace égale ou supérieure à 5.000 rads

les tissus sains, radio sensibles, ne doivent pas recevoir une dose supérieure à 300 rads.

la dose totale reçue par l'organisme entier ne doit pas être trop élevée. Le risque majeur serait alors l'apparition d'une aplasie médullaire.

~ la dose reçue par la métastase osseuse est obtenue grâce à la connaissance de trois facteurs essentiels :

concentration radio-active initiale en mc/g

la période effective calculée à partir de la période physique (8 jours) en fonction de la décroissance physique et métabolique.

facteur géométrique en assimilant la métastase osseuse à la forme géométrique simple.

la dose reçue par l'organisme, notamment par la moelle osseuse est calculée à l'aide de trois facteurs

concentration sanguine en radio-iode,

période radio-active de ce radio-élément

facteur géométrique en assimilant l'organisme à un cylindre.

3 - Les moyens médicamenteux

L'HORMONOTHERAPIE

Son utilisation est basée sur la hormono dépendance des cancers thyroïdiens. En effet, la sécrétion continue de T S H semble être un des facteurs de développement de ces cancers.

L'hormonothérapie substitutive après thyroïdectomie totale est évidemment indiscutable

Ce traitement hormonal peut être réalisé par extrait thyroïdien total ou par association THYROXINE (T 4) TRIIODOTHYRONINE (T 3). Cette dernière est particulièrement efficace et son action de blocage hypophysaire est court (THOMAS), ce qui permet de l'utiliser facilement quand on cherche des "relaches" pour stimuler une métastase et la soumettre à l'iode 131.

LA CHIMIOThERAPIE

Il semble que son action soit peu efficace. On emploie surtout les produits anti-mitotiques et cytotoxiques.

La CARYOLYSINE, le CYCLOPHOSPHAMIDE et le FLUORO 5 URACILE ont permis quelques rémissions.

Il est vraisemblable que la chimiothérapie peut compléter les effets de l'iode 131 quand semble cesser l'hormono dépendance.

B -- CONDUITE à TENIR

Plusieurs éléments conditionnent l'attitude thérapeutique à adopter :

le caractère très différencié, trabéculo-vésiculaire des cancers thyroïdiens primitifs,

leur potentiel évolutif habituellement lent

- l'absence initiale de fixation de l'iode 131 au niveau des métastases avant toute thérapeutique.

Dans un premier temps le malade doit subir une thyroïdectomie totale, éventuellement complétée par une dose d'iode 131 visant à détruire les reliquats et "blanchir" la région thyroïdienne

Si la chirurgie n'est pas possible on réalise alors une thyroïdectomie isotopique à l'iode 131

Après la thyroïdectomie la stimulation des métastases est tentée selon deux principales modalités

ou bien on a recours à une méthode accélérée (CATZ) utilisant la T S H exogène. Cette pratique aurait l'avantage d'abréger la succession des temps thérapeutiques, par contre elle a divers inconvénients

elle utilise une hormone protéique extractive dont l'activité hormonale n'est pas aussi fidèle que celle de la T S H endogène.

elle peut provoquer des réactions allergiques.

elle peut même, dans le cas où une induction est obtenue, constituer une gêne au traitement isotopique. Elle peut en effet raccourcir la demi-vie de l'iode 131 dans les métastases, diminuant aussi le taux d'irradiation locale qui paradoxalement réduirait l'efficacité souhaitée du traitement.

- ou bien on a recours à une méthode dérivée de celle de POCHIN.

Elle profite de ce que la thyroïdectomie totale entraîne une baisse de l'iodémie hormonale qui a pour corollaire une hypersecrétion de T S H hypophysaire

Cette sécrétion est maxima six semaines après la destruction du tissu thyroïdien cervical.

AU TERME DE CE DELAI

l'induction est obtenue, on commence le traitement par l'iode radio-actif.

l'induction n'est pas obtenue ;

Le caractère différencié de la tumeur primitive incite à persévérer .

= on peut se donner un délai supplémentaire d'un à deux mois au cours desquels la sollicitation des métastases par la T S H endogène a des chances de s'accroître.

= on peut également tenter de provoquer cette stimulation par l'utilisation des antithyroidiens de synthèse qui, bloquant l'éventuelle formation d'hormones thyroïdiennes provoque une sécrétion maximale de T S H endogène

on peut enfin recourir aux injections de T S H exogène en sachant que l'espoir de réactiver ainsi les métastases devient très faible

Si toutes les tentatives d'induction ont échoué, le problème revient à celui du traitement d'une métastase n'ayant plus d'hormono-dépendance. Force est alors de recourir à la radiothérapie externe et à la chimiothérapie en sachant que l'espoir d'un traitement curateur a disparu, mais en se rappelant que l'évolution spontanée de ces métastases est souvent très longue.

Dans tous les cas, le programme établi a pour conséquence l'apparition d'une hypothyroïdie définitive et il est bien entendu qu'une hormonothérapie substitutive s'impose. Dans les formes traitables par l'iode 131, cette hormonothérapie sera interrompue à intervalles réguliers. Dans les autres cas, cette hormonothérapie, de toute façon nécessaire, aurait également le privilège de constituer en elle-même une thérapeutique non négligeable en soustrayant les métastases à l'action, défavorable dans ce cas, de la T S H endogène

C - RESULTATS

Un de nos malades (Obs. 1) est décédé précocement à son domicile trois mois après la thyroïdectomie. Le schéma thérapeutique n'a pu être mené à bien. Mais l'apparition de métastases pulmonaires a précipité l'évolution.

Notre deuxième malade (Obs. 2) est toujours vivante plus de trois ans après la thyroïdectomie. Actuellement, cependant elle présente des signes scintigraphiques de métastases pulmonaires sans signes radiologiques. Ceci souligne l'intérêt du scintigramme pour le dépistage précoce des métastases thyroïdiennes.

Si la thérapeutique appliquée a joué un rôle indiscutable dans l'évolution et le pronostic, il est à remarquer cependant qu'un certain nombre de facteurs favorables étaient réunis dans le cas de cette malade

- localisation sternale unique.
- histologie de la lésion thyroïdienne répondant au classique mais équivoque "adénome bénin métastatique", dont on connaît le caractère peu évolutif.
- absence de métastases viscérales.

Dans sa statistique (8) DARGENT compte trois survies à plus de 5 ans, 4 à 3 ans et 6 à 1 an.

Ces résultats relativement bons pour un cancer avec métastases appellent quelques commentaires

Rappelons d'abord qu'un cancer thyroïdien avec métastases contrairement à tous les autres cancers, est compatible avec une évolution prolongée. Cette évolution prolongée, paraît être en grande partie sous la dépendance de l'histopathologie de la tumeur

La survie dépend essentiellement pour un cancer thyroïdien avec M. O. p. sat. ile

de l'Histopathologie.

Le cancer est toujours de type orthoplasique très différencié, peu évolutif. De plus, ces épithéliomas folliculaires différenciés sont ceux qui fixent le plus l'iode. Nous avons vu les possibilités thérapeutiques

qu'apportent la fixation élective de l'iode par les cellules thyroïdiennes et notamment l'utilisation de l'iode 131.

de l'association avec des métastases viscérales

Si la présence d'une métastase osseuse fonctionnelle ne grève pas considérablement le pronostic d'un cancer thyroïdien l'apparition d'une métastase pulmonaire ou hépatique semble être un facteur défavorable de survie et précipite souvent l'évolution de la maladie. (Notre première observation en est un exemple).

- du nombre de localisations osseuses,

qui limite les possibilités thérapeutiques.

II - TRAITEMENT DES METASTASES d'ETIOLOGIE RENALE

Rappelons que le cancer du rein en cause est toujours un hypernéphrome

TRAITEMENT CHIRURGICAL

a - au niveau des métastases

Comme les M.O. d'origine thyroïdienne, les M.O. pulsatiles d'étiologie rénale n'ont jamais été l'objet d'un traitement chirurgical au CENTRE PAUL PAPIN.

b - au niveau de la tumeur Primitive

1 - M.O. PULSATILE UNIQUE

Le traitement de l'hypernéphrome non métastatique reste pour le moment essentiellement chirurgical. La présence d'un M.O. unique ne doit pas faire renoncer à ce traitement essentiel. (carcinologie - Institut G. ROUSSY 1962).

Quand elle est possible, la technique idéale est la néphrectomie totale qui, dans le cas du cancer doit satisfaire à certains impératifs particuliers.

- enlever en bloc l'organe malade, sa capsule propre, la graisse péri rénale et, s'il y a lieu, les ganglions et le péritoine envahi.

La néphrectomie partielle est illogique et indéfendable sur le plan des principes carcinologiques. Cette intervention a cependant été pratiquée quelquefois, mais dans des circonstances tout à fait exceptionnelles (tumeurs inextirpables).

2 - M.O. PULSATILES MULTIPLES

Dans ce cas la chirurgie est contre-indiquée.

TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE.

a - au niveau des métastases

La roentgenthérapie ou la télécobalthérapie ont un but essentiellement antalgique. Ces métastases sont peu radio-sensibles.

b - au niveau de la tumeur primitive

La place de la radiothérapie dans l'hypernéphrome est encore mal précisée.

CONDUITE A TENIR

A M O PULSATILE UNIQUE ,

Néphrectomie totale si l'état général du malade le permet.

Télécobalthérapie au niveau de la métastase.

B - M O PULSATILES MULTIPLES

Télécobalthérapie à visée essentiellement antalgique

Polychimiothérapie qui constitue un traitement de dernier recours.

OBSERVATIONS

O B S E R V A T I O N n° 1

La première observation que nous avons recueillie au CENTRE PAUL PAPIN rapporte le cas d'un homme de 61 ans venu consulter car il présentait une double tumeur :

La première siégeait au niveau de la région isthmo-lobaire droite de la thyroïde (photos 1 et 2). Elle formait un bloc du volume d'un poing refoulant en arrière les vaisseaux carotidiens. Mobilisable sur l'axe trachéal elle atteignait en bas la clavicule, le lobe gauche paraissait intact, il n'existait aucune adénopathie palpable.

Au dessous de cette première tumeur, séparée par un sillon sus sternal, existait une deuxième tumeur déterminant une voussure au niveau du manubrium sternal (photos 1 2 3). Cette voussure du manubrium sternal était nettement pulsatile, subissait une expansion systolique synchrone au pouls, l'auscultation révélait un souffle systolique

Par ailleurs, à l'examen on retrouvait plusieurs tumeurs du cuir chevelu ayant le même caractère pulsatile, pseudo-anévrysmal (photos 3 et 4). Elles étaient "mollasses" en leur centre tandis qu'à leur périphérie, existait un ressaut de la table externe.

La tumeur latéro cervicale droite était dure, un peu irrégulière à son pole inférieur sus sternal, mobilisable sur l'axe de la trachée. Dimensions : 8 cm de hauteur, 8 cm d'avant en arrière, 4 cm d'épaisseur. Au niveau du manubrium sternal, la tumeur est fixée indépendante de la tumeur cervicale, de consistance irrégulière. Dimensions 9 cm transversalement, 4 cm de haut en bas, 3 cm d'épaisseur.

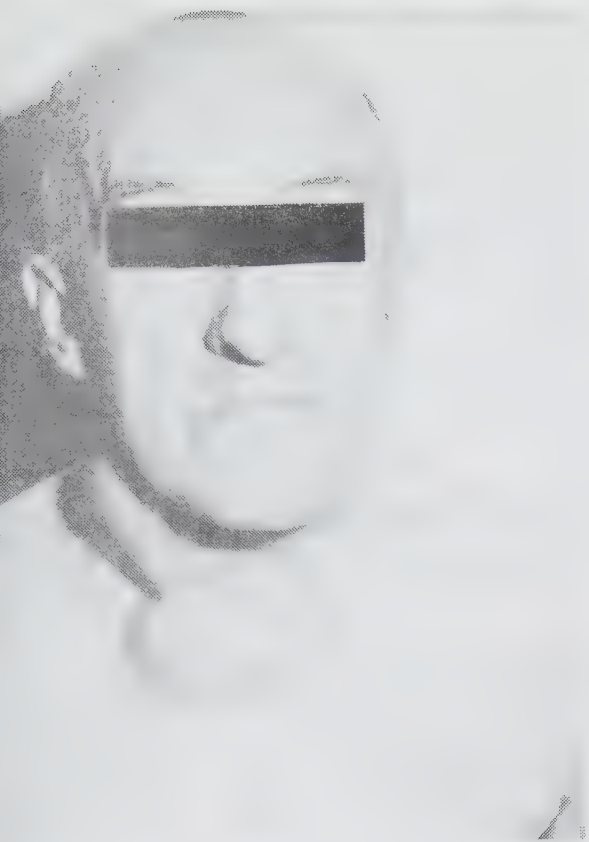


PHOTO 1



PHOTO 2

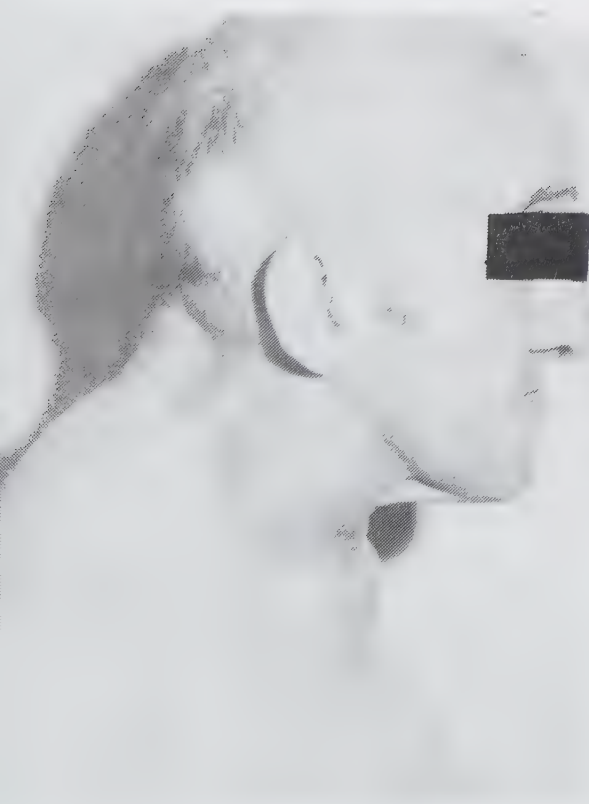


PHOTO 3



PHOTO 4

L'interrogatoire du malade nous apprend que la tumeur thyroïdienne existait depuis l'âge de 33 ans, mais qu'elle ne l'avait pas inquiété en raison de l'absence de signes fonctionnels.

Cinq ans après l'apparition de cette tumeur, une tentative d'exérèse de cette dernière avait échoué en raison de son caractère très hémorragique.

Ce n'est que 28 ans après l'apparition de la tumeur cervicale, 23 ans après la tentative d'exérèse qu'apparaissaient ces tumeurs pulsatiles du manubrium sternal et de la voûte crânienne.

LE BILAN RADIOGRAPHIQUE QUE NOUS AVONS PRATIQUE MONTRAIT :

- en radiographie standard de profil :

la tumeur cervicale où siégeaient de grosses calcifications.

le contour des parties molles de la tumeur sternale

- les tomographies objectivaient :

un simple refoulement trachéal au niveau de la tumeur cervicale.

une ostéolyse du manubrium sternal à bords flous.

Les radiographies du crâne étaient le siège de lacunes à bords nets à l'emporte-pièce.

La radiographie pulmonaire montrait de très nombreuses métastases pulmonaires (image en lacher de ballons)

Dès lors, le diagnostic le plus vraisemblable était celui de cancer thyroïdien avec métastases pseudo-anévrysmales du sternum et de la voûte crânienne.

Le bilan confirmait ces données diagnostiques :
on pratique une scintigraphie thyroïdienne à l'iode 131 , 2 millicuries qui montre que dans la masse cervicale droite toute la partie inférieure

est afixatrice et qu'il persiste deux îlots de fixation de la partie supérieure et qu'enfin il existe un lobe gauche fixateur. Par contre la masse sternale n'est pas fixatrice.

La scintigraphie du crâne n'a pas montré de fixation au niveau des métastases.

Le bilan du syndrome métastatique mettait en évidence :

- une lacune ovalaire métastatique de l'omoplate gauche.
- des métastases axillaires avec fracture costale.

Il semblait donc bien s'agir ici d'un épithélioma thyroïdien différencié resté quiescent pendant 28 ans et qui, depuis deux mois était le siège d'une poussée évolutive.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Ce diagnostic affirmé, il était donc logique de s'adresser à une radiothérapie métabolique par iode 131 et de faire l'exérèse du parenchyme thyroïdien sain afin de tenter d'induire la fixation de l'iode 131 au niveau des métastases.

Monsieur le professeur NAULLEAU pratique une isthmolobectomie gauche sous anesthésie locale, l'état pulmonaire contre-indiquant l'anesthésie générale. Le lobe gauche de la thyroïde comportait un très important prolongement médiastinal que l'on arrive à extirper malgré l'anesthésie locale. La partie droite, absolument inextirpable est laissée en place.

L'examen anatomo-pathologique (Professeur SIMARD) montrait l'existence d'un volumineux adéno-carcinome thyroïdien trabéculo-vésiculaire et discrètement papillaire à important remaniement nécrotico-hémorragique central.

Un mois après l'intervention, après deux injections de T S H le malade a reçu 30 mc d'iode 131 pour assurer la totalisation de la thyroïdectomie.

La fixation restante thyroïdienne est alors de 18 %.

Le malade est renvoyé chez lui avec un traitement de THYROXINE et de TRITHYRONE. Il devait revenir se soumettre à un nouveau scintigramme afin de savoir si ces métastases étaient devenues fixantes, permettant ainsi leur traitement par iode 131. Malheureusement le schéma thérapeutique ne put être mené à bien car le malade est décédé subitement à son domicile

O B S E R V A T I O N 2

Notre deuxième malade, âgée de 85 ans était porteuse d'une lésion thyroïdienne depuis 35 ans et avait été adressée dans le service pour une augmentation du volume du goître accompagnée de signes de compression trachéale et veineuse. Deux ans auparavant la scintigraphie aurait montré (car le scintigramme n'a pas été communiqué) une hypofixation. En raison de son grand âge son médecin n'avait pas cru devoir lui proposer une intervention chirurgicale.

L'examen (PHOTOS 5 et 6) montre une volumineuse tumeur thyroïdienne développée en majeure partie au niveau du lobe gauche. La lésion est du volume d'un petit pamplemousse, elle occupe la région cervicale et plonge dans le médiastin du côté gauche. Elle est de consistance inégale, ferme en certains endroits, plus dure en d'autres, le lobe droit est petit mais dur, la trachée est considérablement déviée du côté droit, notion qui sera corroborée par les radiographies.

Cette lésion thyroïdienne est doublée d'une tuméfaction du manubrium sternal. Cette tuméfaction est de consistance mollassse, revêtue par un lacis de veines dilatées. Cette voussure est battante, pulsatile, on y retrouve également un souffle à l'auscultation.

Le diagnostic, cliniquement retenu est celui de néoplasme thyroïdien avec métastase sternale pulsatile.

Pour parer des accidents respiratoires qui menacent d'être graves on décide d'intervenir rapidement et Monsieur le Professeur NAULLEAU effectue une thyroïdectomie totale, avec dissection des récurrents. L'examen macroscopique de la pièce opératoire montre une volumineuse tumeur thyroïdienne gauche à surface blanchâtre dans sa partie inférieure. Du côté droit le lobe est occupé par une petite masse dure du volume d'une noix.

L'étude histologique de la pièce opératoire (Professeur SIMARD) a montré qu'il s'agissait d'un adénome micro-vésiculaire et trabéculaire. Sur le plan histologique, la structure est totalement, et d'une façon homogène, celle d'un banal adénome, mais comme toujours, en matière de pathologie thyroïdienne tumorale, on ne peut pas exclure formellement un adéno-carcinome orthoplasique.

Trois mois après l'intervention, la tumeur sternale est devenue fixante (7 %). On pratique alors un traitement par 100 mc d'iode ¹³¹, suivi, deux mois plus tard, d'un nouveau traitement par 84 mc d'iode ¹³¹.

On a alors l'impression que la tumeur, si elle n'a pas diminué de volume est moins tendue, moins pulsatile.

On a cependant la sensation que la lésion ne sera pas contrôlée par l'irradiation métabolique, seule et on décide d'entreprendre un traitement cobaltothérapique. La malade reçoit 5.600 r en un champ sternal pendant 43 jours.

Après ce traitement, la lésion semble s'être étendue mais ses caractères vasculaires ont presque entièrement disparu.

Les scintigraphies effectuées ensuite ont montré que la métastase sternale était devenue très fixante (jusqu'à 23 %), ce qui a permis d'effectuer à nouveau deux irradiations métaboliques avec 100 et 150 mc d'iode ¹³¹.

Cette malade est toujours vivante (3 ans après l'intervention chirurgicale). La tumeur sternale n'a pas évolué, mais garde toujours un petit degré de pulsatilité

Cependant, il existe actuellement, un syndrome métastatique pulmonaire bilatéral à traduction scintigraphique seulement.

OBSERVATION 3

Les deux premières observations que nous avons rapportées concernaient des métastases pseudo-anévrysmales dues à des cancers thyroïdiens.

Voici une troisième observation d'une autre variété de cancer en cause.

Ce malade de 79 ans présentait (PHOTOS 7 et 8), des tuméfactions multiples siégeant :

au niveau de la région scapulaire gauche (8 cm de diamètre).

au niveau de l'épaule gauche (région acromio-claviculaire - 7 cm de diamètre).

au niveau du sternum (3 cm de diamètre).

Leur apparition était très récente, ne remontant qu'à deux mois et signait donc le caractère évolutif de ces lésions.

Toutes étaient pulsatiles, expansives, on y retrouvait à l'auscultation un souffle systolique.

A leur niveau on ne retrouvait aucun signe d'inflammation des téguments elles étaient indolores. Un traitement corticothérapique avait été tenté sans résultat.

Le bilan radiologique effectué a montré :

- au niveau de la région acromio-claviculaire et scapulaire gauche une large plage d'ostéolyse faite de trabéculations assez épaisses. (ostéolyse de la partie supérieure de l'omoplate, ostéolyse de l'acromion).
- un remaniement structural ostéolytique du sternum.
- ostéolyse de la cinquième côte droite.
- il existait de plus un bassin pagétique

Devant ce tableau clinique et radiologique, nous avons d'abord pensé qu'il s'agissait de métastases pulsatiles d'un cancer de la thyroïde.

Cliniquement il n'existait pas de nodule thyroïdien suspect, pas de tumeur thyroïdienne.

La scintigraphie thyroïdienne n'objectivait aucune anomalie, la thyroïde fixait normalement.

Nous avons alors cherché la deuxième étiologie de ces métastases pulsatiles pseudo anévrysmatiques, le cancer du rein, bien qu'aucun signe d'appel n'orientait vers ce diagnostic. L'U.I.V. n'a objectivé aucun signe radiologique de tumeur rénale.

Pour connaître l'étiologie de ces tuméfactions Monsieur le Professeur NAULLEAU pratique alors une biopsie de la lésion scapulaire gauche.

L'examen anatomo-pathologique (Professeur SIMARD) nous donna alors le résultat suivant :

"ce fragment biopsique est constitué en totalité d'un tissu tumoral extrêmement angiomateux et que sa morphologie permet d'identifier, en toute certitude, comme correspondant à une métastase d'un néphro-épithélioma à cellules claires (tumeur de GRAWITZ).

Ce malade a alors suivi un traitement chimiothérapique fait de :

• 5 FU : 15 mg/kg

• PURINETHOL

THIOTÉPA

NATULAN

• Puis 5 FU, METHOTREXATE, PURINETHOL, NATULAN, THIOTÉPA

La métastase de l'épaule gauche étant devenue douloureuse une cobaltothérapie a été entreprise à son niveau (4 séances de 1.000 rads réparties sur 7 jours par un champ antérieur et postérieur.)

Depuis le malade a été perdu de vue, car refusant catégoriquement de venir en consultation.

Il est décédé trente mois après l'apparition de la première métastase osseuse



PHOTO 5



PHOTO 6

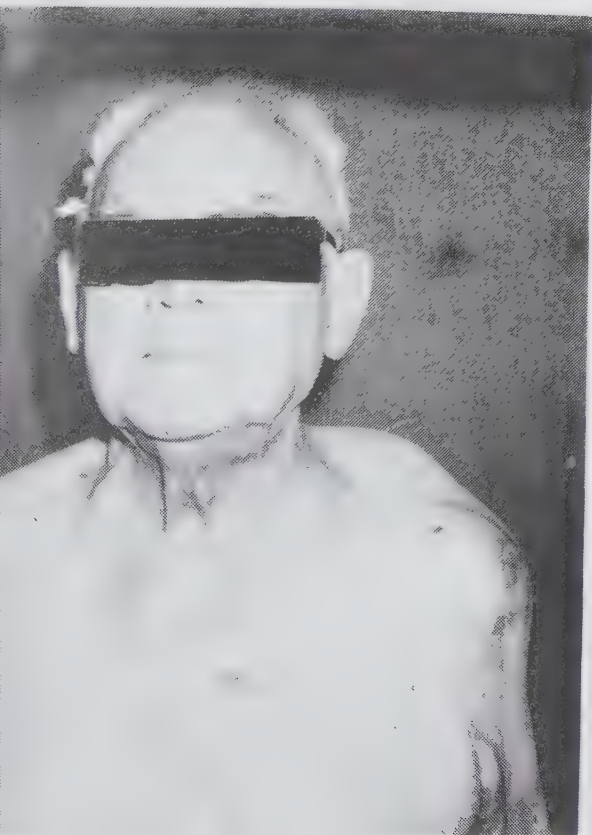


PHOTO 7



PHOTO 8

O B S E R V A T I O N 4

Citons enfin le cas d'une malade de Monsieur le Professeur
PERREAU (Clinique Médicale A - C.H.U.)

Cette malade de 85 ans avait été hospitalisée en clinique médicale pour l'apparition depuis 5 mois d'une tuméfaction sternale très douloureuse

Dans ses antécédents on retrouvait une néphrite azotémique grave 11 ans auparavant

A l'examen, la tuméfaction sternale avait les caractères suivants :

- volume d'un "oeuf de poule"
- adhérente au sternum, mais non au plan superficiel
- consistance ferme, régulière, bien limitée,
- cette tumeur était battante, expansive,
- on y retrouvait un thrill et un souffle systolique,
- très douloureuse, à irradiations ascendantes vers le cou et les épaules

Cette tuméfaction battante était unique

Le diagnostic posé est alors celui d'anévrisme de l'aorte.

Six mois plus tard la malade présente des crises douloureuses abdominales gauches très violentes, type colique néphrétique, accompagnées d'hématuries

RADIOS DU STERNUM

Les clichés de contrôle mettent en évidence une image ostéolytique du manubrium sternal rompant la corticale avec efflorescence dans les parties molles présternales.

Tomos : aspect soufflé des tables antérieure et postérieure du manubrium sternal.

UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE

Image lacunaire finement cerclée au niveau du bassin gauche, évoquant un processus tumoral.

La malade est décédée 21 mois après l'apparition de la métastase pulsatile dans un tableau de cachexie extrême.

Examen histologique postmortem: hypernéphrome

CONCLUSION

La fréquence des erreurs diagnostiques devant une tumeur osseuse pulsatile est le reflet de la difficulté de ce diagnostic.

Elle prouve également que ces métastases osseuses d'un type particulier sont souvent mal connues.

NOTRE TRAVAIL A COMPORTE :

1° - Une Etude statistique

au cours de laquelle nous avons montré que les métastases osseuses pulsatiles sont rares et qu'elles apparaissent généralement chez le sujet de plus de 50 ans.

La répartition de ces métastases suivant le Sexe est calculée sur celle des lésions primaires.

2° - Une Etude diagnostique

CLINIQUEMENT :

- elles peuvent être uniques ou multiples chez un même malade
- deux sièges sont très fréquents : le sternum et le crâne
- seules les métastases sternales sont uniques.

elles sont le plus souvent le symptôme révélateur quand il s'agit d'un cancer du rein.

elles sont plus fréquemment tardives dans le cancer de la thyroïde.

RADIOLOGIQUEMENT :

les métastases osseuses pulsatiles se traduisent par un aspect ostéolytique

l'artériographie a pu mettre en évidence des shunts artério-veineux au sein de la tumeur.

HISTOLOGIQUEMENT :

la tumeur primitive est, soit un épithélioma thyroïdien orthoplasique très différencié, soit un hypernéphrome.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Il se pose essentiellement devant une tuméfaction unique d'apparence primitive.

les localisations sternales, très fréquentes, simulent un anévrysme de l'aorte ascendante

quelques tumeurs osseuses primitives peuvent avoir un caractère pulsatile hémangiomes primaires, plasmocytomes isolés, tumeurs à cellules géantes.

L'ETIOLOGIE : est thyroïdienne ou rénale

seuls les cancers de la thyroïde et du rein donnent des métastases de ce type

3° - Une Etude Thérapeutique

- le traitement des métastases osseuses thyroïdiennes repose essentiellement sur les possibilités thérapeutiques de l'iode ¹³¹.

La thyroïdectomie totale, chirurgicale ou isotopique a pour but de rendre fonctionnelles ces métastases qui le sont rarement de manière spontanée.

Le cancer du rein métastatique n'offre pas de grandes possibilités thérapeutiques.

4° - Nous apportons 4 Nouvelles Observations de ces tumeurs rares en précisant leur individualité clinique et évolutive.

*AU TOTAL : toute tuméfaction osseuse pulsatile doit faire rechercher de
----- principe un cancer de la thyroïde ou du rein. Cette conduite
permettrait d'éviter de nombreuses erreurs de diagnostic.*

BIBLIOGRAPHIE

1 ALESANDRI R

Sui tumori pulsanti delle ossa ed in mode speciale sulle
metastasi di ipernefromi nello scheletro

Policlinico Sez Chir Bd 33 1926

2 BREHANT - BERNADAC - MONTAGNIER - MEUNIER

Etude analytique des métastases de 145 cancers thyroï
diens.

Relation de 2 Observations de métastases pulsatiles du
sternum.

, Mémoires de l'académie de Chirurgie - 91 - 1075-1089
1965.

3 BROGLIO R. - GASPARINI G.

Contributo allo studio dei tumori pulsanti dello sterno.
Chir. Ital. 5 401 - 1951.

4 BUCY P.C. and CAPP C.S.

Primary hémangioma of bone

Am. J. Roentgenol 23 : 1 - 1930

5 CADILI G

Pulsating tumors of sternum

, Minerva Chir. Torino 5 - 533 - 1950

- 6 - CRILE G. Cleveland Clinic
Pulsating tumors of the sternum
Annals of surgery - 103 - 199 - 209 - 1936
- 7 - CUCCIOLI U
Contributio alla conoscenza dei tumori metastatici pulsatori delle ossa.
Clin. Chir. Milano n° 8 - 45-70 - 1948
- 8 - DARGENT - BERGER - CHARACHON - LANHECHE.
Les métastases osseuses pseudo anévrysmales du cancer thyroïdien.
Académie de chirurgie 61 - n° 87 - p. 207
- 9 - DELANNOY - VANDERPORF - LAGACHE - SOULIER.
Tumeur solitaire pulsatile de la diaphyse humérale.
Métastase d'un cancer à cellules claires du rein
Lille - Chir. 7ème année n° 37 - mars-avril 1952
p. 93.
- 10 - DINSMORE RS. - HICKEN NF
Métastases from malignant tumors of the thyroid.
Am. J. Surgery 24 - 202-224 - 1934.
- 11 - GROS - BOCKEL
Des métastases pulsatiles du sternum
Journal de radiologie 1954 - 35
- 12 - KINSELLA T.J. - WHITE SM - KOUCKY RW.
Two unusual tumors of sternum
J. Therae surgery - 16 - 640 - 1947

- 13 - MIDER GB and MORTON J.J.
Pulsating, benign, giant, cell tumors of bone
Ann. Surg. 109 126, 1939

- 14 NAJA
Etude sur les métastases osseuses des cancers thyroïdiens
Thèse - TOULOUSE 1963.

- 15 NALLE Bc Jr
Distant metastases of 58 renal neoplasms - case report
of secondary metastatic pulsations from renal tumor.
J. Urol. 57 - 662 - 1947

- 16 NAULLEAU J. - LARRA F. - CHEGUILLAUME J. - MINIER J.F. - TIGORI J.
Les métastases osseuses pulsatiles.

- 17 ROSENTHAL DB - WILLIS RA.
Skeletal metastases from thyroid carcinoma.
J. Coll. Surg. Aust. 3 - 290 - 1930

- 18 ROTH LJ. - DAVIDSON HB
Metastatic pulsating tumors of the sternum secondary
in brothers
J Urol. 70 146 - 151 - 1953

- 19 SAUTOT J - VIEVILLE Ch.
Tumeur osseuse métastatique à forme pseudo-anévrysmale.
Lyon Chirurgical 58 - 771 773 - 1962

- 20 ZUCKER G. - LEVINE J. - NEW YORK
Pulsating metastasis of the femur from a silent hyperne-
phroma.
Annals of internal medecine 1958 - 48 - 897 907

